

Las personas con distrofia muscular de Duchenne (DMD) a menudo son atendidas en clínicas multidisciplinarias, donde especialistas neuromusculares pediátricos sirven como su principal proveedor de cuidado. Los pediatras generales, así como los socorristas, los proveedores de atención de urgencia y el personal de la sala de emergencias pueden necesitar brindar atención urgente a las personas con DMD, aunque no estén familiarizados con la enfermedad.

Este recurso fue diseñado para proporcionar a las personas con DMD y sus familias información que les ayude a abogar por la más alta calidad de atención de emergencia. Cuando usted o un ser querido se enfrentan a una emergencia médica, el estrés y la preocupación pueden obstaculizar el pensamiento claro. Le recomendamos que lea esta guía antes de que la necesite y que tenga una copia a la mano en caso de una emergencia, grabándola en su teléfono celular o imprimiendo una versión para mantenerla en su vehículo.

El equipo de CureDuchenne Cares (cares@cureduchene.org) está disponible para contestar cualquier pregunta o aclarar cualquier duda que pueda tener sobre la información provista a continuación.

Brazaletes de Alerta Médica

CureDuchenne conoce el estrés que enfrentan las personas y las familias durante las emergencias médicas, particularmente dada la atención especializada requerida. Es por eso que nos hemos asociado con MyID para proporcionar [brazaletes de alerta médica](#) gratuitos a las personas con DMD. Cuando se escanean con un teléfono inteligente u otro dispositivo, las pulseras MyID brindan información de contacto de emergencia, así como consideraciones de atención específicas de Duchenne para los primeros respondedores.

Prevención de Emergencias

Una forma clave para que las personas y las familias reduzcan de manera proactiva el riesgo de la atención de emergencia es trabajar con sus proveedores primarios de salud o especialistas neuromusculares para mantenerse al día con las vacunas de rutina.

- No todas las vacunas son 100% efectivas, pero aquellas que no lo son reducen el riesgo de enfermedad grave.
- Las familias deben saber que las vacunas que contienen virus vivos no se recomiendan para personas que reciben ciertas dosis de esteroides.
- Se recomienda la vacuna anual contra la influenza (a menos que esté contraindicada debido a una alergia); consulte con su médico o un especialista neuromuscular antes de recibir una versión alterna en aerosol nasal.
- Para más información sobre las recomendaciones de EE. UU. para las vacunas pediátricas, visite el sitio web del Centro para el Control de Enfermedades (CDC) en <https://www.cdc.gov/vaccines/schedules/easy-to-read/child-easyread.html>

Además de mantenerse al día con la vacunación recomendada, las personas y las familias pueden ayudar a prevenir emergencias usando las siguientes técnicas:

- Siempre use un cinturón de seguridad o un sistema de seguridad customizado cuando esté en una silla de ruedas y en cualquier vehículo
- Elimine las distracciones al manejar/conducir
- Instale detectores de humo y monóxido de carbono en el hogar y cambie las baterías dos veces al año (sugerencia: ¡cámbielas cuando cambie sus relojes!)

Preparativos para Emergencias

Además de tomar las medidas anteriores para prevenir emergencias, las familias pueden encontrar alivio y seguridad al estar preparadas.

- Asegúrese de tener planes para desalojo de emergencia en el hogar y la escuela, y considere alternativas para las faltas de energía (electricidad) si depende de equipos médicos electrónicos.
- Tenga un plan para emergencias relacionadas al clima, incluyendo una ruta de desalojo.
- Mantenga programado en su teléfono el número de contacto para emergencias de su especialista neuromuscular o proveedor primario y notifíquelos lo antes posible; siempre llame al 911 primero en caso de una verdadera emergencia médica.
- Sepa qué pruebas (ej.: electrocardiograma, también conocido como ECG o EKG) o resultados de laboratorio (ej.: pruebas de función hepática, también conocidas como LFT o transaminasas; creatina quinasa, CK) son típicamente anormales para que pueda informar al personal de la sala de emergencias.

Además, recopile la siguiente información para que esté lista para llevarla consigo en caso que sea necesaria una visita a la sala de emergencias (ER):

- Copia de la lista de medicamentos del paciente, anotando el día y la hora de la última dosis de esteroides (si aplica)
- Lista de las alergias del paciente
- Información de contacto del proveedor de salud primaria y/o especialista neuromuscular
- Las anotaciones multidisciplinarias más recientes (que incluya información como los resultados de pruebas/laboratorios)
- Dispositivo de asistencia para la tos (cough assist), si aplica (marque el equipo con el nombre y la información de contacto en caso de que se pierda)
- Dispositivo de ventilación mecánica no invasiva, si aplica (marque el equipo con el nombre y la información de contacto en caso de que se pierda)
- Información sobre ensayos clínicos (clinical trials), si aplica
- Copia de esta guía para su referencia
- Copia de la Guía de CureDuchenne para Proveedores de Emergencia para entregarle al personal de la sala de emergencias (CureDuchenne guide for Emergency Care Providers)

Algunas clínicas y consultorios médicos utilizan registros médicos electrónicos que permiten el acceso del paciente / encargado. Si tiene la capacidad de acceder a copias electrónicas de los registros, cree una cuenta para acceder a los registros antes de que la necesite; en algunos casos, el acceso puede demorarse varios días laborables.

Además, si corresponde, exhortamos a las familias a discutir las directivas de cuidado intensivo anticipadas. Aunque estas conversaciones son difíciles, conocer los deseos de una persona en el caso de que no pueda abogar por sí mismo, empoderará a los miembros de la familia para abogar en su nombre.

Dificultad Respiratoria Aguda

Los encargados o tutores y proveedores de salud deben saber que es posible que las personas con dificultad respiratoria aguda no parezcan tener dificultades para respirar. Esto se debe a que la debilidad muscular asociada a la DMD puede resultar en la incapacidad de mostrar signos clásicos de dificultad respiratoria, como jadear. Si una persona con DMD se queja de dificultad para respirar, debe buscar atención de emergencia. Es posible que también desee comprar un oxímetro de pulso, un dispositivo relativamente económico que mide los niveles de oxígeno en la sangre a través de un sensor de luz que se coloca en la punta de un dedo. Si decide comprar un monitor de “pulso ox”, hable con su equipo neuromuscular sobre cómo interpretar las lecturas y qué lecturas requieren una evaluación de emergencia.

Entender las emergencias respiratorias agudas requiere una comprensión de la fisiología de la DMD. A medida que progresa la DMD, la disminución de la fuerza de los músculos de la pared torácica hace que sea más difícil para las personas inhalar y exhalar profundamente; esto puede denominarse “pobre ventilación”. Proporcionar oxígeno suplementario no ayuda a que los pulmones se inflen y desinflen de manera efectiva y, por lo tanto, no ayuda con una ventilación pobre. Además, la disminución de la fuerza también afecta la capacidad de toser con fuerza, lo que puede resultar en dificultad para limpiar las secreciones respiratorias o para mover la comida o bebida alojada en las vías respiratorias. La pobre ventilación, la dificultad para tragar y la tos débil pueden aumentar el riesgo de problemas agudos como infección, aspiración y obstrucción de las vías respiratorias.

En general, la respuesta típica del proveedor médico a la queja de un paciente de dificultad respiratoria es proporcionar oxígeno suplementario. En las personas con DMD, esto a menudo no ayuda a tratar la causa de la dificultad respiratoria y, de hecho, puede causar un daño mayor al disminuir el impulso de respirar. Las personas con DMD en dificultad respiratoria aguda a menudo necesitan asistencia respiratoria (frecuentemente con ventilación no invasiva) junto con oxígeno suplementario. También deben emplearse dispositivos y técnicas de asistencia para la tos, cuando sea apropiado. Si lo atienden en una sala de emergencias, solicite una consulta de terapia respiratoria, aunque esto no siempre está disponible. Siempre lleve su dispositivo de asistencia para la tos (cough assist) a la sala de emergencias.

Las personas con DMD que tienen debilidad de los músculos respiratorios y de la pared torácica tienen un mayor riesgo de desarrollar neumonía; este riesgo aumenta para quienes toman esteroides a diario, que pueden debilitar el sistema inmunológico. Una radiografía de pecho puede ayudar a diagnosticar la neumonía, aunque debe discutir con el médico de consulta el uso de “antibióticos empíricos”, los cuales se administran antes de que se confirme una infección bacteriana. Si está en una sala de emergencias, las “radiografías portátiles” se pueden realizar en las habitaciones del hospital en lugar de en los departamentos de radiología y permiten que los pacientes permanezcan conectados al equipo de ventilación y monitoreo. Consulte esta opción con el personal de la sala de emergencias.

Aunque rara vez se desarrolla rápidamente, la dificultad para respirar puede ser el resultado de un empeoramiento de la insuficiencia cardíaca; esto es particularmente cierto en la dificultad para respirar que empeora con la actividad física o al acostarse. Tener acceso a los resultados más recientes de un ecocardiograma puede ser útil para la evaluación del proveedor de cuidado médico. Los medicamentos diuréticos, administrados por vía oral o intravenosa, son seguros para la mayoría de las personas con DMD y pueden extraer líquido adicional del cuerpo ayudando a aliviar la dificultad para respirar.

En muy raras ocasiones, la dificultad respiratoria aguda se produce como resultado de una embolia grasa, una afección en la que un glóbulo de grasa bloquea un vaso sanguíneo. La aparición repentina de respiración rápida o dificultad para respirar con o sin confusión, particularmente si el individuo ha tenido una fractura o trauma reciente en un brazo o una pierna, debe motivar una evaluación urgente en una sala de emergencias. Estos síntomas imitan la neumonía y, como resultado, se pueden diagnosticar erróneamente; comuníquese información sobre fracturas recientes y el aumento del riesgo de síndrome de embolia grasa (FES) en personas con DMD al personal de la sala de emergencias.

De un paciente requerir ventilación invasiva, la intubación (el proceso de insertar un tubo de respiración) puede complicarse por el movimiento limitado de los músculos de la mandíbula o por un agrandamiento de la lengua. Pida que un anestesiólogo esté presente para ayudarlo, si es posible. Si se inserta un tubo de respiración (llamado tubo endotraqueal), se deben hacer preparativos al momento de retirarlo. Los dispositivos para la tos asistida y la ventilación no invasiva (como CPAP y BiPAP) pueden ser útiles para retirar a un paciente de la ventilación mecánica. Además, asegúrese de que se administre oxígeno suplementario al mismo tiempo que esta ventilación no invasiva.

Conciencia Alterada

Aquellos que llegan a una sala de emergencias con conciencia alterada son menos capaces de abogar por sí mismos, lo que aumenta la importancia de los brazaletes de alerta médica, las tarjetas de urgencias médicas y las directivas de cuidado intensivo anticipadas.

La alteración de la conciencia puede deberse a muchas cosas, incluida una caída u otro accidente con lesión en la cabeza, disminución de oxígeno en la sangre por dificultad al respirar, embolia grasa asociada con fractura de brazo o pierna, o insuficiencia suprarrenal debido a la interrupción repentina de esteroides.

No existen consideraciones especiales para las personas con Duchenne que experimentan una concusión. Para otras causas, consulte la información provista en esta guía.

Anestesia

La anestesia local e intravenosa (IV) generalmente se tolera bien. **Asegúrese de que el personal de emergencia y / o de anestesia sepa que el paciente tiene distrofia muscular Duchenne. Los fármacos que causan bloqueo neuromuscular, como la succinilcolina (a veces denominada “succs”), a menudo se administran durante la intubación, pero están fuertemente contraindicados en pacientes con DMD.** Considere documentar esto como una alergia en el historial médico del paciente para reducir la probabilidad de administración.

También se debe tener precaución con anestésicos inhalados.

Debido a que la cardiomiopatía afecta a todas las personas con DMD, le recomendamos que consulte con los proveedores médicos sobre las precauciones en la anestesia cardíaca antes de la sedación.

Dolor de pecho

Todas las personas con DMD tienen cardiomiopatía asociada, una afección que dificulta que el corazón bombee sangre por todo el cuerpo. Como resultado, los electrocardiogramas (también conocidos como EKG o ECG), pruebas que registran las señales eléctricas, pueden no ser “normales”, incluso cuando una persona con DMD no está experimentando una emergencia médica. Es importante compartir esta información con los proveedores de emergencias y, si es posible, conectarlos con el proveedor de atención primaria, el cardiólogo o el especialista neuromuscular del individuo para que estos puedan brindar información específica.

El personal de sala de emergencias también puede obtener un ecocardiograma o una ecografía del corazón. Debido a la cardiomiopatía, pueden estar preocupados por la fracción de eyección (FE) del individuo, una medida de qué tan bien está bombeando el corazón. Esta medida a menudo se reduce en personas con DMD, particularmente en aquellas diagnosticadas con insuficiencia cardíaca; si conoce el FE más reciente (un porcentaje generalmente menor a 65), comuníquelo al personal de emergencias.

Dosificación de Esteroides

Esteroides tales como prednisona o deflazacort nunca deben ser detenidos repentinamente. En cambio, los esteroides deben eliminarse gradualmente (lo que también se llama “steroid tapering”) durante semanas o meses bajo la supervisión de un especialista neuromuscular o endocrinólogo.

Además, las personas que experimentan una crisis médica, como una enfermedad grave, un trauma o una cirugía, pueden requerir una “dosis de estrés” de esteroides (incluso si este evento ocurre durante la disminución gradual) – donde se requiere una dosis más alta de lo normal porque las glándulas suprarrenales pueden no producir niveles adecuados de cortisol, una hormona normalmente producida bajo estrés físico que, entre otras cosas, ayuda a regular la presión arterial y aumentar los niveles de energía. El equipo de cuidado médico calculará las dosis de estrés de los esteroides a base de la altura y peso del paciente. Dirija al equipo de atención de emergencia al Protocolo de esteroides de [PJ Nicholoff para la distrofia muscular Duchenne y Becker y la supresión suprarrenal](#), un artículo comprensivo revisado por pares que brinda más detalles.

Vómitos

En el caso de que una persona experimente vómitos y no pueda retener líquidos y / o dosis de esteroides, notifique a su proveedor de salud primario o especialista neuromuscular. Es posible que la persona deba ser hospitalizada para recibir líquidos o esteroides intravenosos (IV).

La dificultad para tragar, así como la tos ineficaz, aumentan el riesgo de que las personas con DMD inhalen accidentalmente vómito hacia la tráquea o los pulmones; esto se conoce como aspiración pulmonar. Asegúrese de que una persona que esté vomitando activamente y no pueda sentarse de forma independiente se acomode sobre su costado y manténgase limpiando el vómito rápidamente para reducir el riesgo de aspiración.